

木村病的临床诊断与治疗

吕海丽,王振霖,张名霞,刘俊其,司晋源,张云云,张秋航
(首都医科大学宣武医院 耳鼻咽喉头颈外科,北京 100053)

摘 要: **目的** 探讨木村病(kimura’s disease, KD)的临床诊断及手术治疗疗效。**方法** 将 2004 年 9 月 ~ 2014 年 8 月收治的经手术治疗、病理确诊的 3 例木村病患者的临床资料(临床症状、实验室检查、辅助检查、手术方法、预后情况)进行总结。**结果** 3 例患者发病部位均位于皮下唾液腺周围;外周血嗜酸性细胞计数及比例均增高,1 例患者伴有肺损害,1 例患者伴有湿疹,3 例均未见蛋白尿。3 例木村病患者术后随访 5 个月至 10 年未见复发。**结论** 手术治疗可以作为头颈部木村病的首选治疗方式。

关 键 词: 木村病,诊断与治疗,手术

中图分类号:R557.3 文献标识码:A 文章编号:1007-1520(2015)01-0043-03

Diagnosis and treatment of Kimura’s disease (Report of 3 cases)

LV Hai-li, WANG Zhen-lin, ZHANG Ming-xia, LIU Jun-qi, SI Jin-yuan, ZHANG Yun-yun, ZHANG Qiu-hang
(Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Xuanwu Hospital, Capital Medical University, Beijing100053, China)

Abstract: **Objective** To investigate the diagnosis of Kimura’s disease and its surgical effect. **Methods** Clinical data (including clinical manifestations, laboratory examination, auxiliary examination, surgical method and prognosis) of 3 patients with Kimura’s disease surgically treated in our department from Sep 2004 to Aug 2014 were analyzed retrospectively. **Results** The lesion locations were around the salivary gland in all the 3 cases with high level of peripheral eosinophil count. Of them, one was accompanied with lung impairment, one with eczema, and none with proteinuria. No recurrence occurred after postoperative follow-up for 5 months to 10 years. **Conclusion** Surgical treatment may be the first choice for Kimura’s disease.

Key words: Kimura’s disease; Diagnosis and treatment; Operation

木村病(kimura’s disease, KD)又名嗜酸性粒细胞性淋巴肉芽肿,临床上非常罕见,至今文献报道不超过百余例,它经常发生于头颈部,侵犯唾液腺及淋巴结,容易误诊为唾液腺肿瘤及淋巴结疾病,本文将 2004 年 9 月 ~ 2014 年 8 月期间我科手术治疗的 3 例木村病患者的病例资料(临床症状、实验室检查、辅助检查、手术方法、预后情况)进行总结,探讨木村病的诊断与手术治疗的疗效。

1 临床资料

1.1 病例报告

患者 1,男,66 岁。因发现左耳前肿物 2 年于

2013 年 4 月 16 日入院。入院后查体:左耳前近颞部可见隆起肿物,大小约 4.5 cm × 3.5 cm × 2.0 cm,质地中等,无压痛,活动欠佳,未触及搏动。血常规检查白细胞 $6.98 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞计数 $1.59 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞比率 22.8%。尿常规未见异常。胸片示右叶间裂增厚,双侧少量胸水,右下肺陈旧条索。鼻窦 CT(图 1)示左耳前下软组织肿胀,左耳颞部肿物位于皮下,下界与腮腺界限不清。边界尚清。B 超见左耳前大小 4.4 cm × 2.5 cm × 1.2 cm 低回声,内回声不均匀,边界不清,形态不规则。彩色多普勒超声(color doppler flow imaging, CDFI):内部可见丰富血流信号,其下方可见两个低回声,中心部回声增强,似淋巴结结构。术前考虑诊断为神经纤维瘤,于 2013 年 4 月 17 日全麻下行左耳前肿物切除术,手术于左耳屏前向上绕过耳廓上方向上再做一纵行切口,向前翻起皮瓣,可见约 4.5 cm ×

作者简介:吕海丽,女,博士,主治医师。
通信作者:张秋航,Email:13701267977@163.com

7.0 cm×2.0 cm 大小肿物,淡红色,质软,其内可见白色条索样组织,与头皮及耳廓软骨界限欠清,深面至颞肌,向后至耳廓后方,向下至腮腺浅叶上极,向前至颞弓,向上至颞肌上缘,从耳廓后方沿耳廓软骨表面向前剥离切除肿物,直至露出正常颞肌筋膜与腮腺组织,将头皮可疑残留肿物削除,术毕生理盐水冲洗术腔,仔细缝合腮腺浅叶被膜,术腔填塞胶原蛋白海绵,置入引流管1根,间断缝合切口,包扎。出血约80 ml。术后病理送检组织镜下见淋巴组织增生显著,生发中心及小血管增生,间质及副皮质区可见大量嗜酸性粒细胞浸润,可见嗜酸性脓肿形成,副皮质区可见小血管玻璃样变性考虑为 Kimura 病。

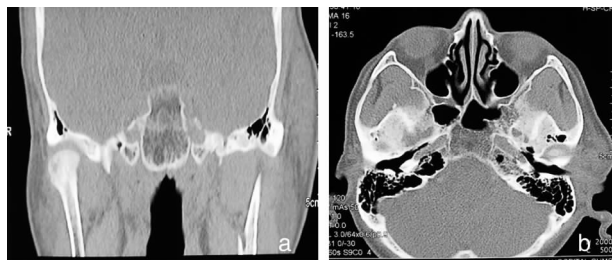


图1 CT可见左耳颞部肿物,位于皮下,下界与腮腺界限不清 a:冠状位;b:水平位

患者2,男,45岁。因发现左耳下方肿物5年于2014年4月1日入院。入院后查体:左耳下方可触及直径约3.5 cm 肿物,质地中等,界限清楚,活动良好,无压痛,左上眼睑下垂。血常规检查白细胞 $6.76 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞计数 $1.14 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞比率16.9%。尿常规未见异常。胸片示双肺纹理增粗。B超左腮腺区可见 $3.3 \text{ cm} \times 1.9 \text{ cm} \times 1.4 \text{ cm}$ 低回声包块,边界不清,形态尚规则,其内有少量血流信号。右侧腮腺内可见多个淋巴结样回声,较大者 $1.2 \text{ cm} \times 0.5 \text{ cm}$,皮髓质结构清晰。既往湿疹病史多年。术前诊断“腮腺肿物”于2014年4月2日全麻下行左腮腺肿物切除术。术中沿肿物表面皮纹切开皮肤皮下组织,分离皮下,腮腺筋膜,暴露腮腺浅叶,见浅叶结构不清,质地较硬,其内肿物界限不清,局部可见囊变及坏死,大小约 $4 \text{ cm} \times 3 \text{ cm}$,向前至耳垂下方深部,并可见小淋巴结样结构,沿3 mm 安全边界仔细将肿物及病变的腮腺浅叶切除,术中探查面神经走行完好,无损伤。术后病理镜下见涎腺组织,局部涎腺组织破坏,伴淋巴组织增生,淋巴滤泡形成,间质内多量淋巴细胞、嗜酸性粒细胞及散在浆细胞浸润,局灶纤维组织增生及胶原变性,间质明显小血管增生,伴血管内皮细胞增

生,周边涎腺组织局部间质内多量淋巴细胞、嗜酸性细胞浸润。考虑为嗜酸性淋巴肉芽肿(Kimura's病/金氏病)。

患者3,男,34岁。因发现左颌下肿物1年于2004年9月3日入院。入院后查体:左颌下可触及直径约2.5 cm 肿物,质地中等,界限不清,活动欠佳,无压痛。血常规检查白细胞 $5.36 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞计数 $1.25 \times 10^9/L$,嗜酸性粒细胞比率23.3%。胸片及尿常规未见异常。B超见左颌下腺区 $2.3 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm} \times 1.3 \text{ cm}$ 低回声包块,边界不清,形态尚规则,其内可见少量血流信号。于2004年9月6日全麻下行左颌下肿物切除术。术中沿肿物表面距下颌骨下缘2.5 cm 皮纹切开皮肤皮下组织,分离皮下及颈阔肌,暴露颌下腺,见颌下腺结构不清,质地不均较韧,其内肿物界限不清,局部可见坏死,大小约 $2.2 \text{ cm} \times 1.5 \text{ cm} \times 1.3 \text{ cm}$,沿3 mm安全边界仔细将肿物及病变的颌下腺切除。术后病理提示涎腺组织局部间质内多量淋巴细胞、嗜酸性细胞浸润。考虑为嗜酸性粒细胞性淋巴肉芽肿(Kimura's病)。

1.2 资料总结

本组患者年龄34~66岁,平均年龄48岁,均为男性。3例患者发病部位均位于皮下唾液腺周围,与唾液腺关系密切;3例患者中外周血嗜酸性细胞计数及比例均增高,1例患者合并肺损害,1例患者合并湿疹,3例患者均未见蛋白尿。3例均经手术切除,术后病理为Kimura's病(木村病);患者1随访17个月未见复发,患者2随访5个月未见复发,患者3随访10年未见复发。

2 讨论

木村病又名嗜酸性粒细胞性淋巴肉芽肿,是一种罕见的以血管病变和细胞浸润性为主要病理变化的慢性进行性炎症性疾病,最早由Kimm和Szeto在1937年描述为嗜酸性细胞增生性淋巴肉芽肿,后1948年由日本学者木村报告而命名为Kimura's病。Kimura's病主要侵犯头颈部,表现为深在的耳前、前额或头皮下肿块,淋巴结及唾液腺亦经常被侵犯,可伴有肾脏损害,并伴随外周血嗜酸性细胞和血清IgE升高,部分患者可出现蛋白尿。多见于亚洲中青年男性^[1]。20~50岁患者占70%,中位发病年龄32岁,男女发病比例为(3.5~6.0):1,西方人少见本病。本组患者均为男性,年龄34~66岁,平均

年龄 48 岁,高于文献报道。目前病因不明,有报道^[2]曾在 Kimura's 患者体内检测到 EB 病毒,故考虑可能与 EB 病毒感染有关。另外有研究^[3]认为可能与 T 细胞免疫调节紊乱及 IgE 介导的 I 型变态反应有关。因部分患者同时伴有哮喘、湿疹等过敏性疾病,故认为自身免疫性疾病也可能是相关病因。本组病例中患者 2 就曾伴发湿疹多年,手术切除局部肿物后随访发现湿疹并无减轻。

木村病的诊断主要依靠病理学检查,其中最典型的病理特点是病变组织中大量淋巴细胞、嗜酸细胞浸润,多形成嗜酸性微脓肿,并可出现血管增生反应,可伴不同程度纤维化。本组 3 例患者中,患者 1 可见嗜酸性微脓肿及血管增生纤维化。因血管淋巴样增生伴嗜酸性粒细胞增多症(angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, ALHE)的临床表现及病理特点与木村病有许多相似之处,故容易误诊。大多数学者认为 Kimura's 病与 ALHE 是两个单独的疾病,而少部分人认为 ALHE 与 Kimura's 病是同一疾病的两个不同阶段,认为 Kimura's 病是 ALHE 的晚期表现^[4]。木村病与 ALHE 的鉴别点如下:病变位于表皮下浅处,可侵及真皮层;血管增生显著;淋巴滤泡增生、生发中心坏死和血管形成少见,嗜酸性微脓肿少见。另外本病在临床上极易误诊为唾液腺肿瘤,如患者 2 术前诊断为腮腺肿瘤,患者 3 术前诊断为颌下腺肿瘤,而患者 1 术前考虑为神经纤维瘤。仔细回顾,我们可发现这 3 例患者体格检查触诊时肿物都是界限不清,活动差,B 超也可见肿物界限不清,结合术前血常规所见嗜酸细胞计数及比例的增加,另外,患者 2 伴随湿疹,这些都提示我们不应该单纯的考虑神经纤维瘤和唾液腺来源的肿瘤,应该怀疑本病的可能。

木村病属于良性疾病,有报道本病有自限性。对于本病的治疗,目前文献报道有小剂量放射治疗、手术切除及激素免疫治疗,而首选的治疗方法目前学术上无统一的意见,可能与该病罕见,散发,无大样本分析有关。有学者认为手术切除是一线治疗方法,但容易复发。广东南方医院^[5]曾报道 1 例木村病与 ALHE 同时存在的病例,肿物发生于耳周及腮腺区,手术切除后随访 6 年,木村病未见复发,但

ALHE 于术后 6 个月复发。同时有学者^[6]认为放疗效果优于手术,另外,激素治疗可能对一些患者有效。近来有研究^[7]对 3 例木村病患者应用免疫疗法,采用抗 IgE 抗体—奥马佐单抗(omalizumab)治疗,结果肿物明显缩小,外周血嗜酸细胞减少。本组 3 例均采用手术治疗,随访至今未见复发,故笔者认为手术可以作为木村病单发肿物的首选治疗方式,但因术中肿物界限不清,故术中必须大范围切除,否则容易复发,对于复发的病例或合并有其他脏器损害(如肾脏损害)的病例可以考虑联合局部放射或激素免疫治疗。

总之,木村病的研究仍需进一步深入,对于病因的探讨也许会为治疗提供更有效的方法,但至目前为止,我们认为手术是木村病的首选治疗方法。希望通过我们的病例分享,能为头颈外科医生术前明确该病诊断,手术治疗该病提供帮助。

参考文献:

[1] Sah P, Kamath A, Aramanadka C, et al. Kimura's disease-An unusual presentation involving subcutaneous tissue, parotid gland and lymph node[J]. J Oral Maxillofac Pathol, 2013, 17(3):455 - 459.

[2] Nagore E, Llorca J, Sánchez-Motilla JM, et al. Detection of Epstein-Barr virus DNA in a patient with Kimura's disease[J]. Int J Dermatol, 2000, 39(8):618 - 620.

[3] Rajpoot DK, Pahl M, Clark J. Nephrotic syndrome associated with Kimura disease[J]. Pediatr Nephrol, 2000, 14(6):486 - 488.

[4] Day TA, Abreo F, Hoajsoe DK, et al. Treatment of Kimura's disease: a therapeutic enigma[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 112(2): 333 - 337.

[5] Jun R1, Liu XK, Zeng K. Successful treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia and Kimura's disease in the same patient with surgery[J]. Dermatol Ther, 2014, 27(1):36 - 38.

[6] Wang Z, Zhang J, Ren Y, et al. Successful treatment of recurrent Kimura's disease with radiotherapy: a case report[J], Int J Clin Exp Pathol, 2014, 7(7):4519 - 4522.

[7] Nonaka M, Sakitani E, Yoshihara T. Anti-IgE therapy to Kimura's disease: a pilot study[J]. Auris Nasus Larynx, 2014, 41(4): 384 - 388.

(修回日期:2014 - 12 - 12)